

## ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ СОПУТСТВУЮЩИХ СЕРДЕЧНЫХ АНОМАЛИИ У БОЛЬНЫХ С КОАРКТАЦИЕЙ АОРТЫ

### SURGICAL TREATMENT OF CONCOMITANT HEART ANOMALIES IN PATIENTS WITH AORTIC COARCTATION

Олег Репин, Ливиу Манюк, Василе Корча, Эдуард Кептанару, Оксана Малыга

Республиканская Клиническая Больница  
Отделение Врожденных Пороков Сердца

#### Rezumat

**Scopul lucrării:** Studiul retrospectiv al experienței de mai mult de 20 ani (1991-2012) al unui singur centru în chirurgia coarctăției de aorta (CA).

**Rezultate:** Doua sute unsprezece pacienți au fost supuși intervenției pentru CA: 24 sugari, 173 copii și 38 adulți. Leziuni asociate au fost găsite în 152 (72%) de pacienți. S-au înregistrat 9 (4.3%) decese intraspitalicești. La urmărirea de durată s-a înregistrat un deces cauzat de proceduri chirurgicale simultane.

Recoarctatia s-a dezvoltat la 12 supraviețuitori de durată din grupul pediatric (9.9%), proceduri chirurgicale simultane au fost executate în 46 cazuri. Trei adulți (1.4%) din supraviețuitorii de durată au fost operați pentru aneurizmele ale anastomozelor.

**Concluzie:** 1. Frecvența anomaliilor asociate cu CA este de aproximativ 72%. 2. Operațiile precoce în CA pot salva viața copiilor și preveni complicațiile la distanță. 3. Pacienții cu anomalii asociate necesită un monitoring sistematic din partea cardiologului și chirurgului cardiac pentru depistarea precoce și corectarea complicațiilor în curs de dezvoltare. CA în perioada adultă este uneori asociată cu patologii cardiovasculare adiționale, care necesită intervenția.

#### Summary

**Objective:** A retrospective study to review the experience of a single center with surgery for aortic coarctation (AC) over a period of 20 years (1991–2012).

**Results:** Two hundred and eleven patients underwent surgery for AC: 24 infants, 173 children and 38 adults. Associated lesions were found in 152 (=72%) patients. There were 9 (4.3%) hospital deaths. During the follow-up there were one late death after simultaneous surgical procedures. Re-coarctation occurred in 12 late survivors of the pediatric group (9.9%), simultaneous surgical procedures were performed in 46 cases. Three adults (1.4%) late survivors were operated on for false aneurysms of anastomosis.

**Conclusions:** 1. The frequency of associated anomalies in AC is about 72%; 2. Early operations in case of CA can save the life of child and prevent the development of long-term complications; 3. Patients with associated anomalies must (have to) require regular monitoring by a cardiologist and cardiac surgeon for early detection and correction of developing complications. CA in the adulthood is sometimes associated with additional cardiovascular pathologies that require intervention.

## Введение

Коарктация аорты (КА) – это врожденное сегментарное сужение аорты, располагающееся в области ее перешейка. Впервые описал эту аномалию развития аорты патологоанатом Morgagni в 1761 г., а сам термин «коарктация» был введен во врачебный лексикон Mercier в 1839г.

## Патогенез

Давление в проксимальном отделе и постнагрузка левого желудочка повышены, в то время как в дистальном отделе аорты давление снижено. Наличие такого перепада давления ведет к компенсаторному развитию коллатеральных путей кровоснабжения нижней части туловища (обычно внутренняя грудная и межреберные артерии).

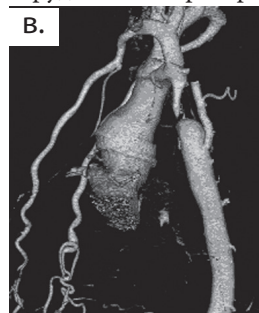
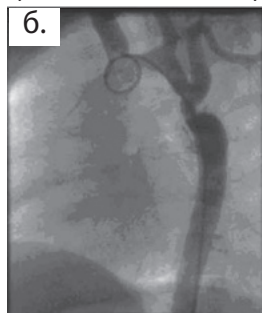
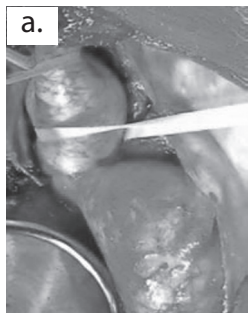


Рисунок 1.  
а) коарктация аорты,  
б) аортография КА,  
в) Ангио КТ перерыва дуги Ао тип А с коллатеральями, расширением восходящей Ао

## Частота

Этот порок составляет от 5-10% от всех ВПС, и наблюдается у 7% новорожденных находящихся в критическом состоянии

## Естественное течение

По данным Abbott (1930), в среднем без лечения больные с КА доживают до 33,5 лет. Если операция проведена до 14 лет, 20-летняя выживаемость составляет 91%, если коррекция осуществлена после 14 – выживаемость 79% [6, 9, 10].

Первая успешная операция по поводу КА, резекция с анастомозом конец в конец 12-летнему мальчику, была произведена Crafoord and Nylin [4] в октябре 1944г. В дальнейшем были предложены различные методы операций. Таб.1

Таблица 1

Виды операций	авторы	год	страна
Резекция КА с анастомозом	Crafoord	1944	Sweden
Резекция КоАо с протезированием	Gross	1951	USA
Непрямая истмопластика КоАо	Vosschulte	1957	Germany
Прямая истмопластика КоАо	Waldhausen	1966	USA
Резекция с расширенным анастомозом конец в конец	Amato	1977	USA

Несмотря на достигнутые успехи в хирургическом лечении КА, снижение послеоперационной летальности и отдаленных рецидивов, сохраняются и все большую актуальность приобретают заболеваемость и летальность в отдаленные сроки после коррекции порока. Вне зависимости от типа операции, осложнения встречаются довольно часто [1–3, 6]. Частота образования аневризм в области анастомозов увеличивается с течением времени и достигает 17% после истмопластики подключичной артерией, 5 – 28% после истмопластики дакроновой заплатой, 6% после протезирования и 3% после анастомоза конец в конец [1-3]. Высока частота образования аневризм восходящей и нисходящей грудной аорты, аномалии атриовентрикулярных клапанов [6, 10].

## Цель исследования

Анализ результатов хирургического лечения КА в зависимости от наличия сопутствующих сердечнососудистых аномалий.

## Материал методы

В отделении врожденных пороков сердца с 1990 по 2012 гг. наблюдался 211 больной с КА в возрасте от 20 дней до 55 лет (в среднем 3,6), из них 24 – в возрасте до 1 года. Преобладали пациенты мужского пола: мужчин было 134, женщин 77 (соотношение 1,74:1). Распределение по возрасту и полу представлено в Таблице 2.

Таблица 2

### Распределение по возрасту и полу

Возраст	муж	жен	Всего
0-5	48	28	76
6-17	66	31	97
18-35	16	9	25
Более 35	4	9	13
Всего	134	77	211

Всем больным были выполнены стандартные клинические исследования, ЭКГ, ЭхоКГ, при необходимости ангиокардиография, при подозрении на наличие аномалий почек и почечных артерий – реносцинтиграфия, последние 3 года магнитно-резонансная томография и Ангио компьютерная томография.

Показанием к проведению ангиокардиографии служили:

- подозрение на наличие атипичной КА;
- определение градиента систолического давления на уровне КА;
- подозрение на наличие аномалий или гипоплазии дуги аорты;
- сочетание КА с другими врожденными пороками сердца;
- подозрение на наличие стеноза почечных артерий.

Наиболее частой врожденной аномалией был двухстворчатый клапан аорта (ДКА) – в 74 случаях, открытый артериальный проток (ОАП) встретился у 58 больных,

причем чаще встречался в младшей возрастной группе, дефект межжелудочковой перегородки – 15, аномалия митрального клапана (МК) – 20 (митральная недостаточность в 9, стеноз – в 11 случаях), стеноз аорты – 18 (подаортальная мембрана – 9, надклапанный стеноз – 1, умеренный клапанный стеноз – 8 (причем во всех случаях у пациентов с двухстворчатым аортальным клапаном), аортальная недостаточность – 3, аневризма грудной аорты – 11.

Аномалии ветвей дуги аорты встретились у 16 пациентов: а. люзория у 11, стеноз брахиоцефального ствола и левой подключичной артерии – 1, стеноз общего цефального ствола – 1, «бычья» дуга аорты – 1, тотальный кальциноз дуги – 1 и гипоплазия дуги Ао – 1, аномалии почек и почечных артерий в 8 случаях.

Частота сопутствующих аномалий представлена в Таблице 3.

Таблица 3

#### Сопутствующие аномалии

№	патологии	Кол-во	%
1	Двухстворчатый клапан аорты	74	35.3
2	Открытый артериальный проток	58	27.5
3	Аномалия митрального клапана	20	9.5
4	Дефект межжелудочковой перегородки	15	7
5	Аневризматическое расширение восходящей аорты	17	8
6	Подаортальная мембрана	9	4.3
7	Аортальный стеноз	8	3.8
8	Надклапанный стеноз аорты	2	0.95
9	Недостаточность Ао клапана	3	1.4
10	Дефект межпредсердной перегородки	8	3.8
11	Двойное отхождение сосудов от ПЖ	2	0.95
12	Аномалии дуги аорты	16	7.6
13	Аневризмы нисходящей грудной аорты	6	2.8
14	Аномалии почек и почечных артерий	8	3.8

В целом, те или иные сопутствующие аномалии были отмечены у 152 больных, что составило 72%.

#### Результаты

Все обследованные больные были оперированы. Всего было произведено 257 операции по поводу КА и сопутствующих аномалий. Виды произведенных операций представлены в Таблице 4.

Таблица 4

#### Виды операций при КА

№	Виды операций	Кол-во	%
1	Резекция КА с анастомозом конец в конец	111	53
2	Резекция КА с протезированием	53	25
3	Непрямая истмопластика КА	36	16.7
4	Прямая истмопластика КА	11	5.2
5	Баллонная ангиопластика	1	0.5
	Всего	211	100

Произведены следующие операции: резекция КА с анастомозом конец в конец – 111, протезирование грудной

аорты – 53, прямая истмопластика – 9, непрямая истмопластика – 36 (у 25 – заплата из аутоперикарда, 2 – заплата из дакрона, 9 – заплата Горе-Текс). В большинстве случаев первым этапом произведена коррекция КА (у 2 одномоментно с коррекцией сопутствующих аномалий), однако у 6 – первым этапом выполнялись следующие операции:

Таблица 5

#### Виды сопутствующих операций при КА

№	Виды операций	Кол-во	%
1	Радикальная коррекция двойного отхождения сосудов от правого желудочка + КА (одномоментно)	1	0.47
2	Исечение подаортальной мембраны	4	1.9
3	Пластика митрального клапана	3	1.4
4	Протезирование митрального клапана	4	1.9
5	Протезирование восходящей аорты	5	2.4
6	Пластика ДМЖП	7	3.3
7	Пластика ДМПП	4	1.9
8	Протезирование аортального клапана	1	0.47
9	Пластика восходящей Ао при надклапанном стенозе	2	0.9
10	Перевязка ОАП	3	1.4
11	Сужение легочной артерии + КА (одномоментно)	5	2.4
12	Резекция аневризмы грудной аорты	4	1.9
13	Резекция аневризмы анастомоза	3	1.4
14	Баллонная вальвулопластика Легочной Артерии	1	0.47
15	Атриосептостомия + пластика МК	1	0.47

перевязка ОАП при неполной КА – 3, протезирование Ао клапана у больного с инфекционным эндокардитом, протезирование восходящей Ао при остром расслоении аорты – 1, пластика надклапанного стеноза аорты у больной с синдромом Williams – 1. Вторым этапом были произведены 46 операций по поводу сопутствующих пороков сердца (Таблица 4).

В ближайшем послеоперационном периоде были выполнены следующие операции: резекция КА – 1, пластика МК – 4, атриосептостомия – 1, протезирование МК – 1 (у пациентов с синдромом Шона), повторная реконструкция дуги аорты по поводу ее гипоплазии и остаточного стеноза – 3, сужение легочной артерии – 2.

Всего, после всех этапов операций, в ближайшем послеоперационном периоде умерли 9 пациентов (4.3%): 1 – от ДВС-синдрома, 1 – от анафилактического шока на введение медикаментов, 1 – от ишемического инсульта, развившегося на 3 сутки после операции, 5 – от острой сердечной недостаточности (все в возрасте от 20 дней до 6 месяцев) и 1 – от развившихся инфекционных осложнений после резекции аневризмы анастомоза. Неврологические осложнения возникли у 4 больных (0.47%). В трех случаях – инсульт головного мозга (у больных 8, 24 и 40 лет), причем у одного из них это был третий инсульт – предыдущие были до операции. В 1 случае (0.7%) возник нижний парализ (пережатие аорты составило 62 минуты), с полным восстановлением через 1 месяц после операции.

Среднее время пережатия аорты составило 24 минуты:

Резекция КА с анастомозом конец в конец – 21

Резекция КА с протезированием - 39

Непрямая истмопластика КА - 36

В 3 случаях развилась аневризма в зоне наложенной заплаты (1 аутоперикардальная и 2 синтетические), по поводу которых были произведены операции.



Рисунок 3.  
а) аневризма  
восходящей аорты;  
б) двухстворчатый Ао клапан;  
в) Аневризма восходящей Ао,  
перешеек Ао без признаков  
сужения.

### Обсуждение

Хирургически корригированная КА часто рассматривается как «благоприятная» аномалия, после коррекции которой пациент может считаться практически здоровым.

Однако известно, что пациенты с гемодинамически идеально оперированной КА имеют повышенную заболеваемость и летальность по сравнению с основной популяцией. По данным Cohen M, Presbitero P[3], пациенты оперированные по поводу КА в старшем подростковом и зрелом возрасте умирают в среднем в 38 лет.

КА, являясь одной из наиболее распространенных патологий, в настоящее время не представляет проблем в чисто хирургическом плане, однако, существуют вопросы связанные с организацией и тактикой ведения подобных больных. Можно выделить три группы основных проблем связанных с ведением данной категории больных:

1. больные раннего возраста и первого года жизни
  - в период новорожденности, дуктозависимые больные с тенденцией к закрытию артериального протока;
  - пациенты в сочетании со сложными ВПС;
2. старше 1 года в сочетании с ВПС и генетическими аномалиями;
3. у старшей возрастной группы, так называемых «пожилых» КА проблемы, как правило, связаны как с технической сложностью самой операции, так и приобретенной сердечнососудистой патологией.

В нашей группе те или иные сопутствующие аномалии были отмечены у 152 больных.

По данным R. Alonso-González и др. [1] в группе с ДКА

частота развития диссекции, аневризм восходящей Ао, была существенно выше у пациентов оперированных по поводу КА, а 20-летняя выживаемость составила 77% и 89% соответственно [7,8,10].

Единственными прогностическими признаками развития аневризм Ао, явилось наличие двухстворчатого Ао клапана и время наблюдения после операции, с коэффициентом 1.4 для каждой последующей декады [3, 5].

У нас необходимость протезирования восходящей аорты возникла у 5 больных, также 2 из них было произведено протезирование митрального клапана.

У значительного количества больных встретилась аномалии МК, такие как: гамакообразный клапан, двухпросветный МК («естественный» Alfieri).

Наиболее тяжелую группу составили пациенты с синдромом Шона – сочетание митрального стеноза со стенозом выводного отдела левого желудочка (вариант гипоплазии левых отделов сердца 4 типа по Кирклину). Летальность в этой группе больных составила 75%.

Причем следует отметить, что у 3 умерших больных было произведено 11 последовательных операций, связанных с попытками пластики, либо протезирования митрального клапана.

Вероятно в данной тяжелой категории больных следует стремиться к паллиативным вмешательствам и избегать излишней радикализации при коррекции МК.

Возможным выходом в данном случае, при сохраняющейся высокой легочной гипертензии является атриосептостомия (транслуминальная или оперативная) с последующей коррекцией порока по мере роста ребенка, либо при невозможности – выполнение одно - или полуторажелудочковой коррекции.

В 35 случаях была использована непрямая истмопластика (в основном необработанным аутоперикардом).

По данным различных авторов частота аневризм аорты после не прямой истмопластики составляет от 15 до 27% в сроки от 3 до 13 лет [1–3, 9]. В группе из 25 больных, прослеженных в сроки от 10 до 16 лет ни в одном случае не была выявлена рекоарктация (12 пациентам бала произведена аортография в сроки от 1 до 7 лет).

В трех случаях развились аневризмы анастомозов (8.5%), 2 - успешно реоперированы, 1 – умер от легочного кровотечения на фоне септических осложнений.

В нашей группе больных, последние 10 лет, операцией выбора явилась резекция КА с расширенным анастомозом конец в конец. Тщательная мобилизация и ревизия дуги аорты, при необходимости вплоть до брахиоцефального ствола, являются исключительно важными для адекватной коррекции порока.

У нас отмечена смерть 1 больного 3-х месяцев, связанная с высоким остаточным градиентом на дуге Ао.

Рекоарктации аорты отмечены у 12 больных (5.6%), и вероятно связаны с техническими погрешностями во время наложения анастомоза, недостаточным иссечением дуктальных тканей, гипоплазией дуги Ао.

По данным НМ Gardiner и др. [5], вазоактивные реакции существенно отличаются у сосудов верхней и нижней половины туловища, несмотря на проведенную операцию.

Ранние сроки операции позволяют сохранить эластические свойства сосудов.

Влияние ранних операций на артериальную гипертензию у взрослых требует дальнейшего наблюдения.



### Выводы:

1. Частота сопутствующих аномалий при коарктации аорты составляет 72%;
2. Ранние операции при КА позволяют сохранить жизнь ребенку, а также предупредить развитие отдаленных осложнений, резидуальной артериальной гипертензии;
3. Больные с сопутствующими аномалиями при КА нуждаются в регулярном контроле у кардиолога и кардиохирурга для своевременного выявления и коррекции развивающихся осложнений.

### Bibliografie

1. Alonso-González R; González A; La Paz; Gallego P; et al. Ascending Aorta Complications in Bicuspid Aortic Valve With or Without Coarctation Of The Aorta. A Long-term Follow-up Study. *Circulation*. 2007; 116: II 661.
2. Braverman AC Aortic involvement in patients with a bicuspid aortic valve. *Heart*, March 15, 2011; 97(6): 506 – 513.
3. Cohen M, Fuster V, Steele PM, et al. Coarctation of the aorta. Long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation* 1989;80:840-845.
4. Crafoord C, Nylin G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. *J Thorac Surg* 1945;14:347-361.
5. Gardiner HM, Celermajer DS Sorensen, KE, Georgakopoulos D, Robinson J, Thomas O and Deanfield JE. Arterial reactivity is significantly impaired in normotensive young adults after successful repair of aortic coarctation in childhood. *Circulation* 1994;89:1745-1750.
6. von Kodolitsch Y, Aydin MA, Koschik DH, Loose R, Schalwat I, Karck M, Cremer J, Haverich A, Berger J, Meinertz T, Nienaber CA. Predictors of aneurysmal formation after surgical correction of aortic coarctation. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:617-624.
7. Mendelsohn A.M., Crowley D.C., Lindauer A., Beekman R. Rapid progression of aortic aneurysms after patch aortoplasty repair of coarctation of the aorta. *J Am Coll Cardiol* 1992;20:381-385.
8. Puchalski MD., MD., Williams RV, MD, Hawkins JA., MD, Minich L. LuAnn, MD., Tani LY, MD. Follow-Up of Aortic Coarctation Repair in Neonates *J. Am. Coll. Cardiol.* 2004;44:188-191.
9. Roth M., Lemke P, Schonburg M., Klovekorn W.-P., and Bauer E. P. Aneurysm formation after patch aortoplasty repair (vossschulte): reoperation in adults with and without hypothermic circulatory arrest *Ann. Thorac. Surg.*, December 1, 2002; 74(6): 2047 - 2050.
10. Yetman AT., MD, FACC\*, and Thomas Graham, MD, The Dilated Aorta in Patients With Congenital Cardiac Defects *J Am Coll Cardiol*, 2009; 53:461- 467